



TITLE:

多房性腎嚢胞について - 1成人例の経験 -

AUTHOR(S):

広川, 信; 佐々木, 紘一; 藤井, 浩; 朝倉, 茂夫

CITATION:

広川, 信 ...[et al]. 多房性腎嚢胞について - 1成人例の経験 -. 泌尿器科紀要 1977, 23(4): 337-342

ISSUE DATE:

1977-06

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/122095>

RIGHT:

多房性腎嚢胞について

—— 1 成人例の経験 ——

藤沢市民病院泌尿器科

広 川 信

佐々木 紘一

藤 井 浩

朝倉泌尿器科医院

朝 倉 茂 夫

MULTILOCULAR CYSTS OF THE KIDNEY:
REPORT OF AN ADULT CASE

Makoto HIROKAWA, Koiti SASAKI,

Hiroshi FUJII and Sigeo ASAKURA

From the Department of Urology, Fujisawa City Hospital, Fujisawa, Kanagawa

An unusual case of multilocular cysts of the kidney was briefly reported.

A 54-year-old woman was admitted to hospital with a history of abdominal discomfort and a left-sided abdominal mass. A diagnosis of probable simple renal cyst was made before operation. A large cystic tumor was seen arising from the lower half of the kidney and the remaining normal kidney was well separated from this mass.

A partial nephrectomy was performed on 14th February 1975. Convalescence was uncomplicated. IVP in August 1976 showed the reconstructed kidney to be functioning satisfactorily.

Microscopically, the embryonic elements in the septa of the cystic lesion had been shown by several workers but was not present in our case.

Attention was drawn to the entity of multilocular cysts, entirely separate from multicystic kidney, polycystic kidney and simple renal cyst.

We suggest that the infantile form may differ from the adult form in respect to the formation of cysts, although the gross appearance is similar.

は じ め に

症 例

孤立性腎嚢腫あるいは、嚢胞腎は、しばしば経験されるが、これらと臨床像が異なる多房性腎嚢胞の1例に相遇したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

なお、多くの症例では、腎摘除術がおこなわれているが、自験例は、腎部分切除術をおこない、良好な結果をおさめている。本邦において、腎部分切除術を適用した第1例目の報告である。

患 者：二〇信〇 54歳 主婦

家族歴と既往歴：特記することなし。

臨床像：1974年11月頃から、左下腹部の重苦しい感じがみられ、腎腫瘍として紹介された。体格・栄養はともに良好で、リンパ節の腫脹はみとめられない。腹部腫瘍は、左季肋下にあり、臍下3横指まで触知され、表面は比較的平滑で、やや硬く、呼吸性移動がみられた。

諸検査成績：検尿・血液一般および血液生化学は、ともに正常域で、腎機能検査も正常である。梅毒血清反応（－）。赤沈 7 mm/60分。血圧 142/80 mmHg。心電図および胸部レ線像では、特記する所見なし。

IVP で、左腎影は大きく、下腎杯像の変形・圧迫がみられ、上部尿管が正中へ圧排されている (Fig. 1)。腎シンチグラムで、腎下半部に、space-occupying lesion がみられている (Fig. 2)。血管造影では、腫瘍部に、腫瘍性の血管像はなく、むしろ、血管の分布は疎である。これらのことから腎嚢腫と診断して、1975年2月14日、手術をおこなった。腎の上半部は正常であるが、腎下半部には、大小無数の嚢胞形成がみられた (Fig. 3)。嚢胞部を含めて、腎部分切除術をおこなった。手術後に、多房性腎嚢胞と診断した症例である。手術後、1年6カ月をすぎすが、良好な腎盂像を示している (Fig. 4)。

嚢胞部の検索：嚢胞部の大きさは 11×10×7 cm である。大小無数の嚢胞は、相互および腎盂とも交通していない。嚢胞液の性状についてみると、蛋白とコレステロール濃度は低く、BUN、クレアチニン、電解質、ブドウ糖値は静脈血の検査値と変わらない (Table 1)。病理組織学的変化をみると、嚢胞壁は、1層の扁平化した上皮細胞でおおわれている。上皮下には、平滑筋と膠原線維がみられ、とくに平滑筋の増殖と肥厚が目だつ。平滑筋の走行は、嚢胞壁を必ずしも輪状にとりまいてはいない。また、嚢胞の隔壁には、萎縮した尿細管がみられるが、機能ネフロンは存在しない。嚢胞の周辺部での残存腎組織の変化は、圧迫・萎縮した像がみられ、小さな嚢胞が介在し、平滑筋の増加は少ない。なお、腫瘍性変化は、みとめられない (Fig. 5, 6)。

Table 1. 嚢胞液の性状

黄 色 調	
蛋 白	1.8 g/dl
ブ ド ウ 糖	117 mg/dl
Na	145 mEq/l
Cl	110 mEq/l
Ca	3.8 mEq/l
K	4.2 mEq/l
BUN	23 mg/dl
クレアチニン	0.7 mg/dl
コレステロール	8 mg/dl
GOT	12
GPT	10
LDH	75

考 察

1) 病因について

今までは、先天性疾患と考えられていたが、しかしその確証はない。Aterman ら¹⁾は、発生年齢をしらべているが、胎児・未熟児での報告はなく、新生児で Osathanondh and Potter²⁾の報告が1例みられるにすぎない。Longino ら³⁾は、ボストン小児病院で、20年間に32例の新生児に腹部腫瘍を経験し、13例の多嚢腎と1例の Wilms 腫瘍を診断しているが、多房性腎嚢胞を1例も見いだしていない。

20歳、30歳代では診断される頻度が低く、40歳以後に多く、ときには、60歳以後の高年で発症した、小林ら⁴⁾、Gibson⁵⁾、Janitz⁶⁾、Meland ら⁷⁾の報告例、あるいは、初回の腎盂造影では異常がなく、4年後の腎盂像で、多房性腎嚢胞が診断された Usón ら⁸⁾の報告などがある。このような臨床例からみると、先天性要因の少ないことが、示唆されている。

最近では、先天性異常と考えるよりも、腫瘍説が主張されてきている。Boggs ら⁹⁾は、嚢胞隔壁の細胞成分に、悪性所見を欠くが、胎生期にみられる末熟な管腔構造が存在することから、腫瘍説を提唱している。「Benign multilocular cystic nephroma」の名称で報告している。その後、Gibson⁵⁾、Frazier ら¹⁰⁾、Fowler¹¹⁾、Dainko ら¹²⁾も、腫瘍性病変を指摘している。一方、Christ¹³⁾は、形態上は、multilocular cysts であるが、嚢胞の隔壁に neoplastic elements を見だし、嚢胞性変化を腫瘍性変化の一部として考えている。また、Usón ら⁸⁾は、Wilms 腫瘍との合併例を報告している。Usón ら、Fowler は、本症と Wilms 腫瘍を、nephroblastoma へと分化する過程の異なる一段階と理解している。このような見解からすると、多房性腎嚢胞と Wilms 腫瘍とが併存しても不思議ではない。

Boggs ら⁹⁾の述べる腫瘍性変化をみとめる症例をみると、小児例では、比較的、多く報告されているが、成人例では少なく、Gibson、広野ら¹⁴⁾の報告しか散見しない。自験例の組織学的な特徴をみると、腫瘍性変化は、全くみられない。嚢胞の隔壁には、平滑筋と膠原線維がみられる。とくに、平滑筋の増殖・肥厚が目だつ。また、嚢胞の隔壁には、萎縮した尿細管がみられるが、機能ネフロンは存在しない。形態上は、多房性腎嚢胞であるが、成人例では、とくに40歳以後に多いことから、私論にすぎないが、小児例と本質的に嚢胞形成のあり方が異なるのではないかと推察している。

2) 定義と名称について

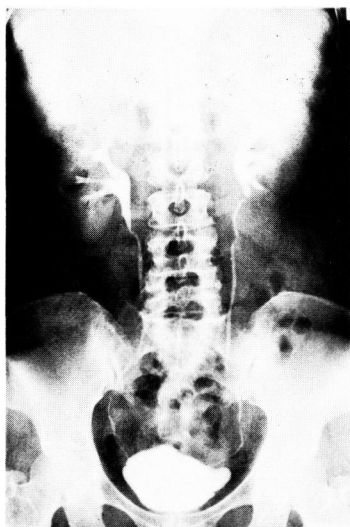


Fig. 1. 排泄性腎盂レ線像



Fig. 2. 腎シンチグラム

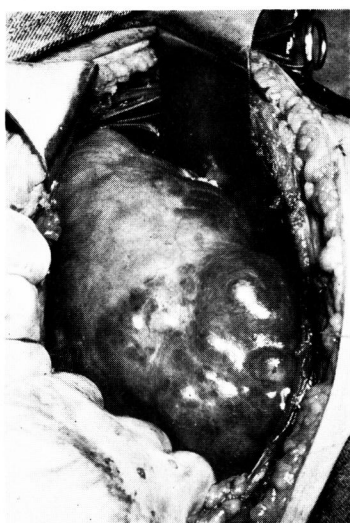


Fig. 3. 手術時の肉眼的所見

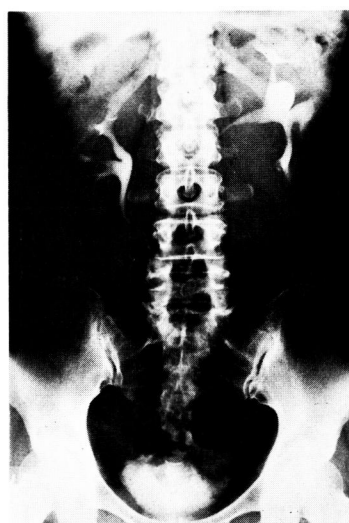


Fig. 4. 手術後の排泄性腎盂レ線像



Fig. 5. 病理組織像

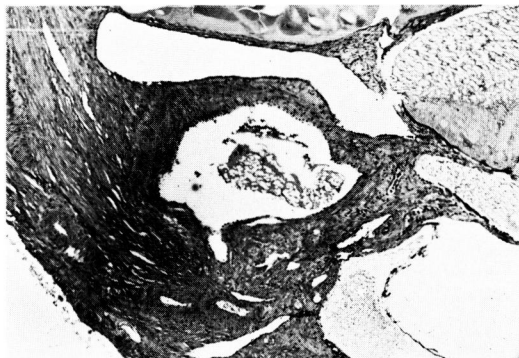


Fig. 6. 病理組織像

嚢胞性腎疾患のうちでも、とくに多房性腎嚢胞の定義・名称は、あいまいもこととしていて、いろいろな名称で報告されてきている。報告をみると、multicystic kidney, partial polycystic kidney での報告が多く、その他、cystadenoma (Edmund ら¹⁵⁾, Fawcett ら¹⁶⁾, lymphangioma (Williams ら¹⁷⁾, focal polycystic kidney (Moore ら¹⁸⁾, differentiated nephroblastoma (Fowler), polycystic nephroblastoma (Christ), benign multilocular cystic nephroma (Boggs ら) と多彩である。本疾患の病態像のむずかさを表現している。アメリカ、イギリスでは、multilocular cyst が頻用されているが、一方、ドイツ、フランス、イタリアなどでは、partielle Zystenniere の呼称が多く使われている。最近でも、定型的な多房性腎嚢胞の1例が「Einseitige partielle grobzystischer Zystenniere」として Janitz (1973)⁶⁾ により報告されている。

1951年、Powell ら¹⁹⁾は、多房性腎嚢胞の診断に必要な8つの criteria をあげて、多房性腎嚢胞とまぎらわしい嚢胞性腎疾患とを整理している。その後、1956年、Boggs らは、嚢胞部には、normal element と考えていた条件を、成熟した正常な腎組織が介在しないと修正して、次のような5項目の診断基準をあげている。

①病変が多房性である。②嚢胞が上皮細胞で覆われている。③嚢胞は腎盂と交通していない。④正常な腎組織が、残存している。⑤嚢胞の隔壁に、機能ネフロ

ンが存在しない。

その後、多くの報告はこの基準にしたがっている。

3) 発生頻度について

1892年、Edmunds らが成人例を、1940年、Burrell ら²⁰⁾が小児例を、はじめて報告している。本症はまれな疾患で、報告が少ない。Lattimer ら²¹⁾は、腹部腫瘍の650例について剖検して、多房性腎嚢胞を6例見いだしている。1973年、Aterman らは、小児17例、成人22例を集計している。本邦では、1962年、金沢²²⁾が、林²³⁾の報告を1例目として、自験例を加えて3例を集計している。その後、川村²⁴⁾が、次いで広野¹⁴⁾が報告して、12例が集計されている。しかし関村²⁵⁾、赤坂²⁶⁾が、多房性腎嚢胞と考えられる55歳の症例について、「partielle Zystenniere の1例」として、1942年12月の泌尿器科学会東京地方会で発表している。本邦での第1例目と考えられる。次いで、1949年、土屋²⁷⁾は本症と思われる症例について、「多発性腎嚢腫」として報告している。私たちの集計では、酒井²⁸⁾の1例を加えて18例になる (Table 2)。

本症の診断される年齢は、生後5ヵ月から70歳台までに広く分布しているが、発見される年齢に特徴がみられる。5歳以下と40歳以後にピークがみられて、20、30歳代での報告は少なく、胎児での報告はみられていない。Farman²⁹⁾は、成人に多いことを述べている。男女比をみると、小児では3:2とあまり差はないが、成人例になると、女性に多く、約2倍以上であると、

Table 2. 本邦の報告例

No.	報 告 者	年代	年齢	性	患側	主 症 状	治 療	備 考
1	関 村 ら	1942	55	男	左	血 尿・腹 部 腫 瘤	腎 摘	結石・腎癌合併
2	土 屋 ら	1949	55	女	右	腹 部 腫 瘤	腎 摘	
3	林	1959	5	女	右	腹 部 腫 瘤	腎 摘	
4	大 越	1961	49	男	左	腰 痛	腎 摘	
5	金 沢 ら	1962	1.4	男	右	発 熱・嘔 吐	腎 摘	
6	藤 井 ら	1962	54	女	右	腹 部 腫 瘤	腎 摘	腎 癌 合 併
7	占 部	1962	51	女	左	血 尿	腎 摘	
8	小 林	1967	64	女	右	腹 部 腫 瘤	腎 摘	
9	山 際 ら	1967	56	男	左	血 尿・尿 閉	腎 摘	
10	川 村 ら	1968	1.2	男	左	腹 部 腫 瘤	腎 摘	高 血 圧 症
11	向 田 ら	1969	39	男	左	腹 部 腫 瘤	腎 摘	
12	大 室 ら	1970	1.5	男	左	腹 部 腫 瘤	腎 摘	
13	梶 本 ら	1971	47	男	右	血 尿	腎 摘	
14	金 武 ら	1971	65	男	左	血 尿	嚢 胞 切 除 術	
15	山 川 ら	1972	2.3	男	右	腹 部 腫 瘤	腎 摘	高 血 圧
16	広 野 ら	1974	71	女	左	腹 部 腫 瘤・血 尿	腎 摘	
17	酒 井 ら	1975	17	女	右	腹部腫瘤・鈍痛・血尿	腎 摘	
18	自 験 例	1975	54	女	左	腹 部 腫 瘤	腎 部 分 切 除 術	

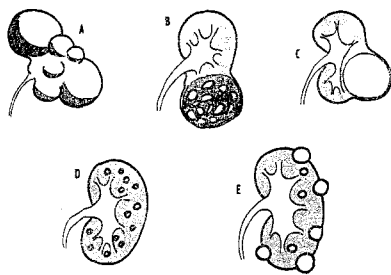
Aterman らは述べている。

4) 診断と治療について

多房性腎嚢胞の初期に、嚢胞そのものによる症状はみられない。嚢胞が大きくなると、腹部腫瘍として、あるいは、嚢胞の増大で、隣接臓器への圧迫症状で発見される。正常な腎組織が残存しているので、かなり腎機能が保存されている。血尿のみられる頻度は、ごく低率である。小児例では、しばしば、Wilms 腫瘍として診断されて、手術後に確定診断されることも、めずらしくない。また、Williams ら¹⁷⁾は、小児で腎にみられた lymphangioma の3例を報告しているが、そのうちの2例は、多房性腎嚢胞と考えられる症例である。このように、組織学的にも診断の困難さを示している。

Dainko ら¹²⁾は、代表的な嚢胞性腎疾患をわかりやすく、模式化している (Fig. 7)。多房性腎嚢胞は、嚢胞腎、多嚢腎、孤立性腎嚢胞の3疾患とは、臨床上、明らかに区別されて診断されねばならない。定型的な多房性腎嚢胞は、模式図のように、嚢胞が腎の一部に限局して、残腎は正常な組織で構成されている。嚢胞腎では、嚢胞が腎全体に散在して、嚢胞の間に、機能ネフロンが存在する。しかし、多房性腎嚢胞では、嚢胞部に機能ネフロンがみられないことが、大きな特徴となる。また、嚢胞腎とことなり、片側性、非遺伝性、肝と脾に嚢胞形成をみることがなく、他の臓器奇形も少ない。

Diagrammatic presentation of gross characteristics of renal cyst.



- A, Multicystic
- B, Multilocular
- C, Simple
- D, Polycystic (infantile form)
- E, Polycystic (adult form)

Fig. 7. 各種腎嚢胞性疾患の肉眼的特徴 (Dainko らの論文から引用)

本邦の18例の報告から、合併症をみると、腎細胞癌と結石を合併した大越³⁰⁾の例、腺癌を合併した山際

ら³¹⁾の例、高血圧を合併した向田ら³²⁾の例、金武ら³⁵⁾の例、広野ら¹⁴⁾の例がみられている。広野らの症例は、腎摘除してから血圧の安定がみられている。欧米文献から、悪性腫瘍との合併例をみると、Wilms 腫瘍との合併例は Uson ら⁸⁾、Boggs ら⁹⁾、Fowler¹¹⁾、Christ ら¹³⁾の報告があり、腎腺癌との合併例は、Uson⁸⁾の2例、Perlman³³⁾の報告がみられている。なお、Uson らの症例は、いずれも肉眼的には、悪性像がなく、病理組織学的検討で、はじめて悪性病変が診断されている。

報告例のほとんどが、腎摘除術をうけている。腎摘除の根拠も、はっきりしない。多くの場合、術前診断が不確定なために、悪性腫瘍の疑い、あるいは、悪性化の危険性などが考えられて、腎摘除されている。自験例のように、腎部分切除術を適応した症例は少ない。自験例は、手術後1年6ヵ月たつが、良い経過をたどっている。腎盂造影、腎シンテグラムで判断するかぎり、嚢胞の新しい形成はないように考えられている。Powell ら¹⁹⁾は、3ヵ月の妊婦の例で、嚢胞部の切除をおこなっている。なお、手術後1年9ヵ月して腎盂造影をおこなって、良好な腎盂像を示している。本邦においても、金武らは嚢胞のみの切除をおこなって腎を保存している。健常な腎実質が多く残存する場合、嚢胞部に悪性腫瘍の合併がないかぎり、腎部分切除が妥当と考える。腎部分切除をする適応の前提として、残存する腎実質が、将来、嚢胞を形成するポテンシャルがないことが重要であるが、現時点では、不明な事項である。

結 語

1) 腎腫瘍として紹介された54歳の主婦に、多房性腎嚢胞を診断して、腎部分切除術をおこなった症例について報告した。

2) 健常な腎組織が多く残存する場合、腎摘除術より、腎部分切除術が適応であることを主張した。

3) 自験例では、小児例で、しばしばみられる腫瘍性病変が観察されなかった。推論の域を出ないが、臨床的には多房性腎嚢胞であるが、小児例と成人例（とくに高齢）とでは、嚢胞形成のあり方が異なるのではないかと考えた。

参 考 文 献

- 1) Aterman, K. et al.: J. Ped. Surg., 8: 505, 1973.
- 2) Osathanondh, V. and Potter, E. L.: Arch, Path., 77: 474, 1964.
- 3) Longino, L. A. et al.: Pediatrics, 21: 596, 1958.

- 4) 小林 鴻：日泌尿会誌, **58**: 894, 1967.
- 5) Gibson, T. E. : J. Urol., **87**: 297, 1962.
- 6) Janitz, V. J. : Zbl. all. Path., **117**: 260, 1973.
- 7) Meland, E. L. et al.: 19) Powell らの論文から引用.
- 8) Uson, A. C. et al.: J. Urol., **89**: 341, 1963.
- 9) Boggs, L. K. et al.: J. Urol., **76**: 530, 1956.
- 10) Frazier, T. H. et al.: J. Urol., **65**: 351, 1951.
- 11) Fowler, M. : J. Path., **105**: 215, 1971.
- 12) Dainko, E. A. et al.: J. Pediat., **63**: 249, 1963.
- 13) Christ, M. L. : J. Urol., **98**: 570, 1968.
- 14) 広野晴彦・ほか：泌尿紀要, **20**: 823, 1974.
- 15) Edmund, W. et al.: 1) Aterman らの論文から引用
- 16) Fawcett, A. W. et al.: 19) Powell らの論文から引用
- 17) Williams, D. et al.: Pediatric Urology, 45, Butterworths. London, 1965.
- 18) Moore, T. et al.: Brit. J. Urol., **29**: 3, 1957.
- 19) Powell, T. et al.: Brit. J. Urol., **23**: 142, 1951.
- 20) Burrell, N. L. et al.: 1) Aterman らの論文から引用.
- 21) Lattimer, J. et al.: Trans. Am. Assoc. Genito-urin. Surg., **53**: 59, 1961.
- 22) 金沢 稔・ほか：臨床皮泌, **17**: 175, 1963.
- 23) 林 宏：外科の領域, **7**: 65, 1959.
- 24) 川村寿一・ほか：泌尿紀要, **15**: 759, 1969.
- 25) 関村 平・ほか：日泌尿会誌, **34**: 315, 1943.
- 26) 赤坂 裕：日泌尿会誌, **67**: 301, 1976.
- 27) 土屋文雄・ほか：日泌尿会誌, **42**: 139, 1951.
- 28) 酒井 晃・ほか：日泌尿会誌, **66**: 288, 1975.
- 29) Farman, F.: Encyclopedia of Urology, VII/1, 61, Springer-Verlag, Berlin. Heidelberg. New York, 1968.
- 30) 大越正秋：癌アトラス第9集 副腎, 泌尿器, 男性性器の腫瘍：**51** 金原出版, 東京・京都, 1961.
- 31) 山際義秀・ほか：臨泌, **21**: 422, 1967.
- 32) 向田正幹・ほか：西日泌尿, **31**: 648, 1969.
- 33) Pearlman, C. K.: J. Int. Surg., **41**: 620, 1964.
- 34) 梶本伸一・ほか：医療, **25** 増刊：231, 1971.
- 35) 金武 洋・ほか：泌尿紀要, **17**: 465, 1971.

(1977年2月2日受付)